FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N° 966

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Alain, Yves, Roger HUET

Né le 30 Janvier 1939, à Lyon-6

Présentée et soutenue publiquement le 196

PACHYDERMIES PLICATUREES DYSACROMELIQUES

•

RAPPORT D'UN CAS DE PACHYDERMIE PLICATUREE

Président : M. DEGOS, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1965

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Alain, Yves, Roger HUET

Né le 30 Janvier 1939, à Lyon-6

Présentée et soutenue publiquement le 196

PACHYDERMIES PLICATUREES DYSACROMELIQUES

•

RAPPORT D'UN CAS DE PACHYDERMIE PLICATUREE

Président : M. DEGOS, Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart-d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Gaston CORDIER.

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; *- Cochin :* Leger (L.) ; *- Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; *- Pitié :* Cordier (G.) ; *- Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; *- Salpêtrière :* Sicard (A.) ; *- Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.); - *Cochin :* Brouet (G.); - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.); - *Lariboisière :* Sèze (S. de); - *Pitié :* Dreyfus (G.); - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.); - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) ..	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . ..	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique ..	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . ..	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . ..	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . ..	Kreis (B.)

Médecine : Azerad (E.); Bour (H.); Lambling (A.); Lhermitte (F.); Pequignot (H.); Perrault (M.); Siguier (F.); Worms (R.).
Rhumatologie .. .. .. Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.*; Nezeloff (Ch.); Orcel (L.); Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.); *pr. s. ch.* ; Christol (D.); Daguet (G.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.); Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Jérome (H.); Kruh (J.); Legrand (J.-Cl.); Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.); Boivin (P.); Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.); Duperrat (B.); Hewitt (J.); Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.*; Da Lage; Marois (M.); Racadot (J.); Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.); Roussel (A.); Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.); Lissac (J.); Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.); Crosnier (J.); Richet (G.); Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.); Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.); Cathala (H.); Escourolle (R.); Gautier (J.-Cl.); Lapresle (J.); Lereboullet (J.); Pichot (P.); Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Lévy (J.); Lewin (D.); Musset (R.); Robey (M.); Seneze (J.); Sureau (C.); Tchobroutsky (Mme C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.); Fontaine (M.); MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.); Maurer (P.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.); Pialoux (P.); Sergent (H.).

Parasitologie : MM. Golvan (Y.); Ho Thi Sang (Mlle); Lapierre (J.)
Pathologie chirurgicale : MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Blondeau (Ph.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dautry (P.); Demirleau; Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Galey (J.-J.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Maillard (J.-N.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Prémont (M.); Robert (H.); Thomeret (G.); Vaysse (J.).
Pathologie exotique : M. Schneider (J.)
Pathologie expérimentale : MM. Berthaud (P.); Cottenot (Fr.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Paupe (J.-R.)
Pathologie médicale : MM. Acar (J.); Auquier (L.); Aussannaire (M.); Beaumont (J.-L.); Bernier (J.-J.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Canivet (J.); Carlotti (J.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Cloarec (M.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Debray (J.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Funck-Brentano (J.-L.); Grivaux (M.); Hazard (J.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Lagrue (G.); Lesobre (R.); Leveque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nenna (A.); Nick (J.); Poulet (J.); Royer (P.); Tcherdakoff (Ph.); Thibault (Ph.); Tourneur (R.); Villiaumey (J.); Wolfromm (R.).
Pédiatrie-Puériculture : MM. Alagille (D.); Alison (J.); Canlorbe (P.); Gorin (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Lestradet (H.); Mallet (R.); Mande (R.); Minkowsky (A.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rey (J.); Ribierre (M.); Rossier (A.); Vialatte (J.);
Pharmacologie : MM. Boissier (J.); Lechat (P.).
Physiologie : MM. Barres (G.); Durand (J.); Girard (Fr.), *m. conf.* ; Hugelin (A.); Laurent (D.); Scherrer (J.), *pr. s. ch.* ; Vasseur (B.);
Physique médicale : MM. Chanteur (J.); Coursaget (J.); Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pagès (J.-Cl.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-C.), *pr. s. ch.* ; Tubiana (M.), *m. conf.*
Pneumo-phtisiologie : MM. Decroix (G.); Israel (L.); Meyer (A.); Renault (P.); Sors (Ch.).
Psychiatrie infantile : MM. Deniker (P.); Duche (D.); Flavigny (H.).
Radiologie médicale : MM. Dubost (J.); Lefebvre (J.); Michel (J.-R.).
Rhumatologie : M. Massias (P.).
Stomatologie : MM. Cauhepe (J.); Cernea (P.); Chaput (Mme A.), *m. c. agr.* ; Crepy (Cl.); Fleury (R.); Grellet (M.).
Thérapeutique : MM. Chassagne (P.); Fouet (P.); Labet (R.); Marche (J.).
Urologie : MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).
Clinique chirurgicale : M. Verne (J.-M.).
Clin. médic. : MM. Rambert (P.); Thieffry (S.).
Clinique obstétricale : MM. Grasset (J.); Mayer (M.); Morin (P.).
Clinique ophtalmologique : M. Desvignes (P.).
Clinique pédiatrique et puéri. : M. Laplane (R.).
Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).
Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*
Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.)
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.)
Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.).
Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlle Laurent (H.); Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

ET

A MON FILS

A TOUTE MA FAMILLE

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur DEGOS

Professeur de la Chaire des Maladies Cutanées et Syphilitiques
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse.

Hommages respectueux.

A Monsieur le Docteur ANTONELLI

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de tous nos remerciements.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546825_0061

HISTORIQUE

La description sans équivoque des rapports entre certains troubles de la peau et des phanères et une hypertrophie osseuse, frappant surtout les extrémités, est l'œuvre de P. Marie qui, en 1866 et 1890, fit connaître l'acromégalie et l'ostéoarthropathie hypertrophiante, pour laquelle ce dernier décrivit ni plus ni moins un cas de pachydermopériostose : Lièvre et ses collaborateurs ne dirent-ils pas que P. Marie avait décrit avec bonheur une maladie nouvelle et authentique sans l'avoir rencontrée. Son observation princeps, concernant un homme de trente ans, surnommé « la grosse patte », nous frappe en effet par l'hypertrophie des extrémités associée à un « facies un peu spécial, une peau épaissie, un peu rugueuse, avec tendance à l'acné », alors que les phénomènes pulmonaires, auxquels il attribuait les troubles osseux, n'étaient en fait que les signes d'une congestion pulmonaire.

Ce ne fut qu'en 1868 que N. Friedreich publia le premier cas de pachydermie observé chez l'aîné des frères Hagner, Wilhelm.

Par la suite, diverses publications isolèrent avec des nuances de détails un syndrome ostéo-cutané composé d'hyperplasie périostée, prédominant aux parties distales des membres, d'épaississement plicaturé de la peau du visage, du cuir chevelu et des extrémités, et de déformation des ongles en verre de montre, réalisant ainsi plus ou moins l'association des symptômes de l'ostéopathie hypertrophiante et de la pachydermie plicaturée de Périn.

Le travail le plus pertinent sur ce sujet est sans doute celui de Touraine, Solente et Golé, paru en 1935, où les auteurs, à propos d'un cas personnel, décrivent et délimitent la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités, la séparent de l'acromégalie et de l'ostéopathie hypertrophiante, soulignent son individualité, sa rareté et le mystère de son étiopathogénie.

Depuis cette date, si d'autres observations ont aidé à compléter la connaissance de ce syndrome, ses rapports avec l'acromégalie et les troubles hypophysaires ont été de nouveau envisagés, la locali-

sation distale de la pachypériostose a été discutée. C'est la raison pour laquelle le terme le plus général de pachydermopériostose avait paru convenir à toutes les observations jusqu'alors publiées et répondu davantage aux critiques formulées contre les nombreuses désignations basées sur tel ou tel cas particulier.

Le cadre des dysacromélies s'est peu à peu enrichi de circonstances étiologiques nouvelles et d'hypothèses pathogéniques multiples. Leur nombre même prouve bien qu'aucune n'a fourni d'explications à ce problème qui continue, vingt-cinq siècles après l'individualisation de l'hippocratisme, à provoquer l'intérêt et les recherches des médecins.

Si les dysacromélies ont dans leurs variétés acquises les plus fréquentes, du moins en ce qui concerne l'hippocratisme digital et l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique, une signification clinique très importante, leurs formes constitutionnelles génotypiques, beaucoup plus rares, posent à la fois des problèmes pathogéniques et des problèmes de génétique et d'hérédité qui n'ont pas encore été résolus.

Enfin les trois types individualisés : hippocratisme digital, ostéoarthropathie hypertrophiante et pachypériostose ne représentent, du point de vue osseux, que des aspects différents d'une même affection et entre chacun d'eux, s'observe toute une série de formes de passage.

C'est pourquoi il nous a paru intéressant de rapporter une observation de pachydermie plicaturée isolée et non d'une pachydermopériostose, l'association de cette pachydermie ayant pu se faire soit avec un doigt hippocratique, soit avec une périostose ou bien encore avec une ostéoarthropathie hypertrophiante.

Cette observation et celles dernièrement parues, si elles ne font que s'ajouter à une liste assez restreinte de publications sur ce sujet, sans apporter quoi que ce soit de nouveau en ce qui concerne l'affection par elle-même, montrent en définitive l'imprécision des frontières que l'on a tenté d'établir entre les différents syndromes dysacroméliques. Aussi serait-il plus exact de parler, au lieu de pachydermopériostose, de « pachydermie plicaturée dysacromélique ».

PACHYDERMIES PLICATUREES DYSACROMELIQUES

Il n'est pas dans nos intentions d'apporter quoi que ce soit de nouveau en ce qui concerne la description du syndrome ostéodermopathique individualisé par MM. A. Touraine et G. Solente, mais plutôt de reclasser la pachydermopériostose dans un cadre élargi auquel nous donnerons le nom de :

« PACHYDERMIES PLICATUREES DYSACROMELIQUES »

Nous verrons, en effet, que la pachydermie plicaturée pure, sans déformation osseuse, n'est pas un mythe, pas plus d'ailleurs que la pachydermopériostose, que la pachydermie plicaturée associée à un hippocratisme ou bien à une ostéopathie hypertrophiante, quoique ces deux derniers aspects soient bien moins fréquents dans leur forme héréditaire et familiale.

Il serait malheureusement trop simple de s'en tenir à une telle classification, toutes les formes de passage d'un cas à l'autre étant possibles, ce qui d'ailleurs provoque à propos de certaines observations, des discussions qui auraient été sans fin pour peu qu'elles aient été orales.

I. — Pachydermie plicaturée

Il semble bien que la pachydermie plicaturée pure, sans lésions osseuses associées, ne soit pas aussi rare qu'on puisse le penser, puisque dans nos recherches nous avons retrouvé plusieurs cas (nous vous en présentons trois), auxquels s'ajoutera notre observation personnelle. Nous avons remarqué d'ailleurs, à cette occasion, la plus grande fréquence de ces affections dermiques pures dans la littérature japonaise.

Un des premiers cas fut celui de Maeda, rapporté par Ota, en mars 1927. Maeda, dans une courte note publiée ultérieurement, y

fait allusion, signale les résultats de la biopsie pratiquée dans un autre cas et, se basant sur ces observations, conclut : « Dans les cas de vraie *cutis verticis gyrata,* la cause anatomique consiste en une simple hypertrophie de la peau. »

Ce cas a trait à un pêcheur de trente-trois ans, chez lequel, à l'âge de vingt-trois ans, quelques plissements superficiels commencèrent à se former à la limite des cheveux, sur le front, plis qui à l'âge de vingt-cinq ans, devinrent très visibles.

Le malade fut remarqué, par hasard, par le Docteur MAEDA, au mois de mars 1927, dans une rue de Sasebo et soumis à un examen clinique approfondi :

Il paraissait beaucoup plus âgé qu'il ne l'était, à cause du plissement accentué de la figure et présentait en même temps une anomalie du développement intellectuel : idiotie, pour laquelle « la goutte constante au nez, comme chez les petits enfants » fut un signe évident.

La peau de la face était brunâtre, d'un ton rouge violet et était enflée légèrement.

Le plissement anormal était surtout visible sur le front, où plusieurs plis accentués, horizontaux et verticaux, présentaient un aspect typique de circonvolutions.

La peau n'adhérait nulle part aux plans profonds et était d'une consistance dure, élastique.

La tête, couverte de cheveux, présentait aussi plusieurs sillons qui prenaient une direction approximativement sagittale et entre lesquels se trouvaient des bandes surélevées et larges. La chevelure était normale.

Il semble bien que le malade, soumis à un examen clinique approfondi, n'ait pas présenté de déformations des extrémités, auquel cas MAEDA les eut signalées. Nous pouvons donc parler à juste titre de pachydermie pure, sans lésions osseuses.

Nous retrouvons, dans le cas de LAUBAL, une description un peu plus précise de ces circonvolutions frontales reconnues chez un garçon de bureau de vingt-neuf ans.

La famille ne présentait pas d'anomalie semblable. Traité en 1923 par des rayons ultra-violets, les plis du front et de la face s'accentuèrent.

Examiné en 1928. La peau était difficilement mobilisable et un peu dure au toucher, présentait de plus, au niveau du front, quatre plis sagittaux à sa partie médiane avec, de chaque côté, trois plis horizontaux un peu courbés et très prononcés.

A l'examen histologique, existait une hypertrophie des éléments fibrillaires sans hyperplasie cellulaire, alors que les bulbes des poils et glandes sébacées étaient volumineux et infiltrés.

Nous voyons déjà, avec cette observation de LAUBAL, un aspect un peu plus complet de la pachydermie. Alors que, dans le cas de MAEDA, il ne semblait y avoir qu'une anomalie frontale, nous les retrouvons ici, siégeant au front et au visage, bien que ces dernières ne soient pas évidentes.

Il n'en est pas de même dans notre dernier cas publié par OTA, en mars 1931, où la pachydermie siège, non seulement au front, mais encore au visage et au cuir chevelu :

S... Sugawara, vingt-six ans à ce moment-là, paysan célibataire, était venu le 19 mars 1928 dans sa policlinique à cause de la formation de plis anormaux et de séborrhée de la face.

Son père était mort d'une maladie des reins. Sa mère et ses trois sœurs étaient vivantes et en bonne santé.

Suivant ses indications, sa famille n'avait aucune tare héréditaire. Aucun membre de sa famille ne souffrait de la même affection.

A l'âge de sept ans, il entrait à l'école communale où il fut un élève médiocre. A l'âge de huit ans, il eut le *typhus abdominalis*. A quatorze ans, souffrit du béri-béri et d'une pleurésie qui ne guérit que lentement. Il fut traité pendant cinq à six ans par différents médecins et suivit des prescriptions populaires.

Le début remontait à six ans. Il ne savait rien de ces plicatures de la peau et du cuir chevelu.

Gras (59 kg), assez fort au point de vue squelette et musculature, il avait de grandes mains, « mais il ne faut pas le considérer comme atteint d'acromégalie », nous dit OTA.

Le visage était brun rougeâtre, huileux. Les orifices pilo-sébacés étaient élargis et, par pression, on faisait sourdre des comédons.

Les sillons et bourrelets anormaux siégeaient surtout sur le front.

Au milieu de la glabelle, directement au-dessus de la racine du nez, se trouvait un sillon, des deux côtés duquel se trouvaient encore trois plis dont les deux internes avaient une direction verticale et, l'externe, plutôt une direction horizontale.

Ces plis s'anastomosaient par une de leurs extrémités ou par les deux. Sur la partie supérieure du front, il y avait trois plis horizontaux dont quelques-uns passaient sur les plis verticaux.

La peau de la face était par ailleurs œdémateuse, pâteuse, de sorte que les plis des paupières supérieures et inférieures, de même que les sillons naso-labiaux, étaient très prononcés.

Ce n'était pas seulement sur la peau de la face mais aussi sur le cuir chevelu que se trouvaient des sillons anormaux, difficiles à étudier exactement, car le malade n'avait pas voulu qu'on coupe ses cheveux. Cependant, on avait pu constater à peu près quinze plis dirigés d'avant en arrière : le pli central était situé sur la ligne médiane et de chaque côté, symétriquement, on trouvait six à sept plis parallèles au pli médian.

Les plis commençaient en avant, à la bordure du cuir chevelu, c'est-à-dire juste au-dessus du pli supérieur du front et finissaient progressivement à la limite supérieure de la région occipitale.

Il nous paraît donc évident, à la suite des trois cas cités (MAEDA, LAUBAL, OTA), que la pachydermie plicaturée est en elle-même une entité à laquelle, nous allons le voir, l'une ou l'autre des dysacromélies peut s'associer.

II. — Pachydermie plicaturée - Pachypériostose Pachydermopériostose

Dans le cadre des associations possibles à la pachydermie plicaturée, la pachydermopériostose semble être de loin la plus communément retrouvée.

Nous reprendrons, pour l'illustrer, la description de MM. A. TOURAINE et G. SOLENTE qui eurent pour mérite d'isoler et de décrire ce syndrome ostéodermopathique.

L... Pierre, âgé de vingt-huit ans, mécanicien monteur en automobile, a vu les troubles actuels débuter, peu à peu, entre seize et dix-huit ans, par l'augmentation progressive des mains et des pieds. C'est pour ce motif qu'il a été exempté du service militaire, à vingt et un ans, âge auquel sa pointure de chaussure était déjà du 44. Les genoux sont devenus volumineux peu de temps après. Les troubles actuels ont acquis leur maximum vers 1933, époque depuis laquelle ils sont restés à peu près stationnaires.

Ce qui frappe à l'examen de ce malade, c'est tout d'abord l'énorme accroissement des extrémités des mains, des pieds, des articulations des poignets, des chevilles et des genoux. Cet accroissement n'est pas homogène, comme dans l'acromégalie ; il comporte des déformations très accusées et épargne le massif facial. C'est d'autre part l'épaississement très particulier de la peau à la paume de la main et au visage, notamment aux paupières, dont l'hypertrophie ferme à demi la fente palpébrale, le long des plis nasogéniens et surtout au front où d'énormes bourrelets horizontaux sont séparés par des rides transversales. Le tout donne au malade un aspect vieilli, bizarre, à la fois soucieux et endormi.

Reprenons ces divers points plus en détail :

Déformation des extrémités :

Aux membres supérieurs, les épaules, les bras, les coudes sont normaux ; ces derniers mesurent 25 cm de circonférence.

L'augmentation de volume commence au tiers inférieur de l'avant-bras et augmente progressivement jusqu'au niveau des apophyses styloïdes ; à ce niveau, le pourtour est de 23 cm. Le poignet est à peine esquissé (22,5 cm de pourtour).

La main est énorme, un peu allongée et surtout très élargie. Elle mesure 20 cm de long, de la styloïde radiale à l'extrémité du médius, et 11 cm de large à la racine des quatre derniers doigts. La paume, devenue carrée, en paraît raccourcie, par contraste avec les doigts. En réalité, elle mesure 10 cm de long ; le premier métacarpien est long de 4,5 cm, le second de 7,5 cm.

Les doigts étonnent par leurs dimensions. Ils sont arrondis, boudinés par un sillon presque annulaire au niveau des articulations ; la dernière phalange est boursouflée, en baguette de tambour. Les ongles sont larges, arrondis et bombés en verre de montre, légèrement bleuâtres. Le pourtour des doigts, au niveau de la racine des ongles, est le suivant : pouce, 9,8 cm ; index, 8 cm ; médius, 8,1 cm ; annulaire, 7,8 cm ; auriculaire, 7,2 cm.

Dans l'ensemble, le membre supérieur n'est que peu allongé : 26 cm de l'acromion à l'épicondyle pour le bras ; 23,5 cm de l'épicondyle à la styloïde radiale pour l'avant-bras ; 20 cm pour la main. Il est surtout déformé, mince, presque gracile de l'épaule au milieu de l'avant-bras, il s'épaissit rapidement pour se terminer par deux énormes et larges mains.

Aux membres inférieurs, les hanches sont étroites, les cuisses assez minces et fuselées. Les genoux sont volumineux, globuleux, mais sans liquide articulaire. Leur pourtour et de 40,3 cm. A partir du mollet vers le bas, la jambe devient de plus en plus trapue, cylindrique ; l'amincissement de la cheville est en grande partie effacé, puisque celui-ci mesure 30,5 cm de pourtour au niveau des malléoles.

Les pieds sont augmentés de volume, mais proportionnellement moins que les mains. Le malade chausse du 45 ; la longueur maxima du pied est de 26,5 cm ; son pourtour est de 23,5 cm au niveau des articulations métatarso-phalangiennes.

La déformation des orteils est moins accentuée que celle des doigts. Leur dernière phalange est cependant très forte, arrondie. Le pourtour, à la racine de l'ongle, est de 14,3 cm pour le gros orteil, de 7,9 cm pour le deuxième, de 8 cm pour le troisième et quatrième, de 8,3 cm pour le dernier. Les ongles sont arrondis en verre de montre, sauf sur le deuxième orteil où ils sont en carène.

Dans l'ensemble, les membres inférieurs sont longs : 48 cm pour la cuisse, 44,5 cm pour la jambe.

Reste du corps :

Les proportions demeurent correctes pour le reste du corps.

Le tronc est normal, un peu maigre et allongé. La colonne vertébrale est droite, sans cyphose, ni scoliose.

On ne remarque pas les ailerons latéraux thoraciques, par relief des dernières côtes, sur lesquels Leri a insisté après P. Marie.

Le thorax n'offre aucune anomalie ; le sternum est régulier, l'appendice xyphoïde perceptible.

Le squelette du crâne et de la face ne montre aucune altération visible. La mâchoire inférieure n'est ni forte, ni prognathe. Le massif facial est un peu allongé.

L'intégrité des os de ces divers secteurs a été vérifiée aux rayons X.

Altérations des téguments :

Elles sont surtout marquées à la face, plus accessoires aux mains.

A la face, elles dominent sur les parties glabres et notamment au front. Les régions pileuses, cuir chevelu, sourcils, moustache, barbe, sont respectées ; la peau y est à peine plus épaisse que normalement.

Sur le front, la peau est très épaissie, on peut apprécier cette épaisseur a 12-15 mm en moyenne. Sa surface est sillonnée, transversalement, par trois ou quatre profonds plis horizontaux, presque rectilignes ou mollement incurvés en accent circonflexe renversé. Aucun d'eux ne barre complètement le front. Les uns, au nombre de trois, répondent à la racine du nez et restent médians, les autres au nombre de quatre, parcourent les bosses frontales. Ils sont séparés les uns des autres par de volumineux bourrelets de peau, qui s'anastomosent entre eux aux extrémités des plis. L'ensemble rappelle assez bien les régulières circonvolutions cérébrales du lobe pariétal et leurs sillons.

La peau est grasse, séborrhéique, un peu brillante, ponctuée par les ostia folliculaires très ouverts. Elle est ferme, élastique, résistante et ne se laisse pas imprimer de nouveaux plis.

Cet aspect si particulier s'efface très rapidement, latéralement sur les tempes.

Les paupières sont très épaissies, un peu plus encore à l'œil gauche qu'à droite. Cette hypertrophie porte particulièrement sur les paupières supérieures, surtout près du bord libre, en dehors plus qu'en dedans. De ce fait, la fente palpébrale est réduite de moitié environ, ne découvrant qu'à demi la cornée, contribuant ainsi à l'aspect endormi du sujet.

On perçoit très mal les cartilages tarses dans ces paupières qui ne se laissent pas plisser ni même incurver. Les cils sont raréfiés mais normaux ; à maintes reprises, le malade a eu de petits orgelets, de la blépharite ciliaire.

Les joues, en dehors de la région de la barbe, sont très épaisses, mais moins que le front. Elles sont sillonnées verticalement par deux plis peu profonds mais bien accusés, qui descendent de chaque côté du nez et de la bouche jusqu'au menton. Le pli externe est plus long que l'interne.

Sur les pommettes et sur les joues, la peau est épaissie, comme cartonnée. Sa surface est grasse, brillante, semée de très nombreuses dépressions punctiformes ou cratériformes dues à une forte dilatation des orifices pilo-sébacés. Il n'y a ni couperose, ni rosacée. Les plis nasogéniens sont en partie effacés par le cartonnage de la peau. La mimique est réduite, peu expressive ; l'aspect général est celui de la tristesse.

Le reste de la figure est indemne. Le nez est à peu près normal ; peut-être les narines sont-elles un peu épaisses. Les lèvres sont respectées, ainsi que les oreilles qui sont assez minces, un peu décollées.

Aux main, la peau de la face dorsale est correcte, ainsi que sur les premières phalanges. Elle s'épaissit en exagérant ses plis normaux sur les deux dernières

phalanges. Il en est de même à la face palmaire des doigts. Des plis presque circulaires, étroits et assez profonds, étranglent les doigts au niveau de leurs articulations, surtout entre les deuxièmes et troisièmes phalanges, contribuant à l'aspect arrondi, en baguettes de tambour, de ces dernières.

La peau des deux paumes est très épaisse, sèche, un peu calleuse. Elle est parcourue par les sillons normaux qui sont profondément accentués. Sur l'éminence hypothénar et à la facine palmaire des quatre derniers doigts, on retrouve le même aspect cérébriforme qu'au front ; mais les plis sont plus nombreux, plus irréguliers et les circonvolutions plus étroites.

Aux pieds, la peau est beaucoup moins touchée. Elle est certes plus épaisse que normalement, surtout à la plante ; mais on discerne encore les plis secondaires et le fin réseau des sillons interpapillaires, alors que tous ces détails sont effacés au visage et dans la paume des mains. On ne retrouve une légère pachydermie que sur la face dorsale des orteis. Les ongles sont très convexes mais plus friables qu'aux mains.

Sur le reste du corps, il n'existe aucune autre sorte d'épaississement. Le cuir chevelu, la nuque, le cou, les flancs, le dos ont une peau normale. Celle de la poitrine est sèche, non séborrhéique. Sur la face externe des bras, des cuisses, elle est mince, sèche, écailleuse, on pourrait même parler d'un léger degré d'ichtyose.

A noter, dans la région coccygienne, une dépression verticale, allongée, bordée de deux bourrelets cutanés assez épais, mais souples, sans pachydermie.

Le système pileux est correct. Les cheveux sont denses, bien fournis, un peu secs. Les poils axillaires, pubiens n'offrent rien de particulier ; la peau de la poitrine et du dos est glabre ; celle des membres parsemée de nombreux follets.

Rien à signaler sur les muqueuses visibles. La langue est normale ; il n'existe pas d'altérations dentaires, hormis un tubercule de Carabelli bilatéral.

Examen radiologique du squelette :

Grâce à l'amabilité du Docteur Belot, nous avons pu étudier, sur clichés, le squelette presque entier de cet homme.

Les lésions dominent aux extrémités des membres. Elles se rapprochent beaucoup de celles qui ont été décrites dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie. Elles consistent essentiellement dans un épaississement considérable du périoste, engainant le tissu osseux qui reste normal chez notre malade. C'est là, en effet, dans notre cas, un élément qui tranche avec les descriptions radiologiques habituelles de la maladie de P. Marie.

Il n'existe aucune altération du corps des os, ni dans les diaphyses, ni dans les épiphyses. La structure reste régulière, les travées osseuses normales, sans condensation et surtout sans raréfaction du tissu osseux. On ne voit pas non plus, en aucun point, le mince liseré transparent entre la périostose et le tissu de l'os qu'ont signalé Leri, Layani et Pottier, sorte de clivage entre l'os ancien et la gaine périostée de néoformation.

Les lésions consistent donc seulement, chez notre sujet, dans une pachypériostose engainante. L'os ainsi formé donne à l'écran une ombre très foncée et homogène, sans aucun détail de structure.

A la main, les os du carpe sont intacts ; les métacarpiens deviennent quasi rectilignes, en bâtons, sans amincissement de la diaphyse. La pachypériostose engainante est particulièrement marquée sur les premières phalanges qui prennent l'aspect connu en baril, très renflées à leur partie médiane et sur les phalangines qui deviennent régulièrement coniques. Les phalangettes sont presque intactes.

Partout les surfaces articulaires sont respectées.

A l'avant-bras, le cubitus et le radius sont blindés par une carapace de périoste dense, homogène, de contour parfois un peu irrégulier, mamelonné et baveux. Ce blindage commence au-dessous de l'apophyse coronoïde pour le cubitus, un peu plus bas pour le radius. Il donne aux deux os un aspect de plus en plus massif à mesure qu'on s'approche de l'interligne radio-carpien qui brusquement est respecté.

Aux membres inférieurs, les lésions sont identiques, quoique moins marquées. Même intégrité des surfaces articulaires, du tarse ; même pachypériostose du métatarse, des phalanges, du tibia et du péroné. L'articulation du genou serait indemne s'il n'existait pas, sur la face antérieure de la rotule, une épaisse plaque de tissu osseux néoformé.

Le crâne est normal. Il n'y a pas d'épaississement des tables. Le frontal lui-même, au niveau de la pachydermie du front, est plutôt un peu aminci. Rien à signaler à la base du crâne ; la selle turcique est de dimensions normales. Les os du massif facial ne présentent aucune particularité.

Le reste du squelette n'offre aucune anomalie. On ne trouve pas, notamment, de spina bifida occulta dans la région coccygienne, au niveau de la dépression linéaire que nous avons signalée.

Troubles fonctionnels :

Ils sont à peu près inexistants. Jamais le malade n'a accusé jusqu'ici de douleurs articulaires ou autres. De temps en temps, il ressent, à certains mouvements, quelques craquements dans le genou droit et a, de ce fait, de fugaces dérobements de la jambe droite.

Il se plaint seulement d'éprouver, par les grands froids, un léger engourdissement des mains. Il n'y a pas d'ailleurs ni acrocyanose, ni acroparesthésie.

Il n'existe aucune impotence fonctionnelle. Avec ses énormes mains, cet homme est un mécanicien habile auquel on confie, dans un important garage, les travaux les plus minutieux de l'automobile (réglages de soupapes, de vis platinées, démontages de compteurs, de delcos, etc.).

Cette absence de troubles fonctionnels n'a été que rarement signalée dans la maladie de P. Marie dont les douleurs, l'impotence constituent un des signes cardinaux.

Examen viscéral :

Il est presque complètement négatif. La santé de cet homme est excellente. Pour une taille de 1,73 m, son poids est de 66 kg. L'examen des principaux viscères reste sans résultat, en particulier celui de l'appareil respiratoire dont l'intégrité a été vérifiée radiologiquement.

A noter seulement une petite adénopathie hilaire gauche. Le corps thyroïde est normal. Les organes génitaux, verge et testicules, sont plutôt un peu petits ; mais il n'existe aucun trouble des fonctions génitales.

Le malade accuse une très légère polydypsie, surtout le soir ; il boit deux litres de liquide environ dans sa journée. Ce signe a été plusieurs fois signalé, plus accentué dans la maladie de P. Marie. Mais il n'y a pas de polyphagie.

La tension artérielle est de 14-6,5 à l'appareil de Vaquez.

Notons enfin deux petits ganglions épitrochléens sans autre adénopathie périphérique.

Recherches de laboratoire :

Elles n'ont donné aucun résultat.

Les urines sont normales, sans sucre, ni albumine.

La glycémie est de 1,04 g par litre ; l'azotémie de 0,25 g. La calcémie de 90,04 mg. Les réactions sanguines de la syphilis (Hecht, Kahn) sont complètement négatives.

Le métabolisme basal a été de 44,5 c, c'est-à-dire en augmentation de 12 %, négligeable.

Antécédents pathologiques :

Les parents sont robustes et bien portants. Le père souffre d'emphysème et présente un léger hippocratisme des doigts.

Il n'a eu qu'une sœur, plus jeune que lui et normale.

A sept ans, il a souffert d'une petite collection suppurée dans la région de la sixième côte droite, qui a duré plusieurs semaines et a laissé une cicatrice souple encore bien visible. Peut-être s'est-il agi d'un abcès froid.

Vers l'âge de dix ans, il a présenté de nombreux petits abcès superficiels dont les cicatrices parsèment encore les flancs, le ventre, la racine des cuisses.

Sauf ces incidents, sa santé a été toujours parfaite. Il nie tout accident vénérien.

Enfin, en 1931, il a subi, dans le service du Professeur Guillain, huit séances de radiothérapie sur la région hypophysaire, sans que sa maladie en ait été influencée.

Ce syndrome, magistralement décrit par MM. A. Touraine et G. Solente, le fut à propos d'une forme à peu près complète de l'affection, mais il ne faut pas oublier, nous nous en sommes rendus compte en parcourant les différentes observations faites à ce sujet, que toutes les formes de passage, de la pachydermie plicaturée pure frontale jusqu'à la pachydermie plicaturée généralisée au cuir chevelu, à la face et aux extrémités, associée à une pachypériostose évidente, sont possibles.

III. — Pachydermie plicaturée - Hippocratisme digital

Quoique beaucoup moins nombreux, ces cas nous montrent bien tous les aspects que peut revêtir une pachydermie plicaturée.

L'observation rapportée par MM. R. Le Lourd, E. Baudet et P. Badiola est d'autant plus intéressante qu'elle traite d'une pachydermie plicaturée associée à un hippocratisme congénital.

Une histoire connue d'ulcère de la petite courbure avait fait diriger le malade dans le service du Professeur Dubarry pour des troubles digestifs. En fait, il s'agissait d'une rechute d'une bacillose ancienne qui a nécessité maints séjours en sanatorium depuis 1951. C'est ainsi que le malade, M. C... Julio, âgé de soixante et onze ans, fut admis dans le service en avril 1959.

La bacillose était banale : excavation apicale droite, bacillifère, apparue au sein d'un poumon remanié par les épisodes précédents de la maladie. Cette rechute a cédé lentement et, en décembre 1960, le malade quittait le service, avec une guérison radiologique et bactériologique apparemment solide.

Mais au premier contact du malade, l'attention était attirée par des anomalies de la face et des mains : la peau du visage était, en effet, d'épaisseur accrue, de consistance dure et amidonnée, ravinée par de profonds sillons délimitant de gros bourrelets cutanés, luisants ; leur point de rencontre se faisait à angles bruts. Cet aspect, particulièrement net au niveau du front, sillonné de grosses barres horizontales, des joues et du menton, évoquait le diagnostic de pachydermie plicaturée. D'ailleurs, comme il est de règle, le nez, les lèvres, les oreilles, la nuque et le cou étaient indemnes, et on notait l'association classique d'un état séborrhéique très important, ainsi que le montrent les clichés.

Les doigts et les orteils étaient le siège d'un hippocratisme considérable, véritablement monstrueux, surtout manifeste au niveau des mains, réalisant une caricature de l'aspect classique bien connu, avec incurvation en tiers de cercle des ongles, frappant de façon symétrique tous les ongles des deux mains, hypertrophie de la pulpe des dernières phalanges en baguette de tambour ou en battant de cloche doublant la largeur normale du doigt, cyanose locale prédominant sur les bourrelets péri-unguéaux. Par contre, l'aspect acromégaloïde des doigts et des pieds était peu net.

L'interrogatoire de ce malade apportait des renseignements intéressants permettant d'éliminer formellement la notion d'un hippocratisme secondaire à son affection pulmonaire : ces déformations étaient apparues, en effet, à l'âge de vingt-cinq ans, sans aucune manifestation fonctionnelle, et elles s'étaient accrues progressivement. Cette même anomalie se retrouvait dans la descendance : ce malade est père de dix-sept enfants, dont onze sont morts en bas âge. Des six encore vivants, quatre vivent en Espagne et le malade n'a pu donner aucun renseignement à leur sujet. Deux enfants vivent en France : un fils de trente-quatre ans, qui présente, lui aussi, une pachydermie et un hippocratisme déjà

accentués, ainsi que le montrent les clichés, que nous avons pris ; une fille de quarante-deux ans, elle-même indemne, mais dont un des enfants, un garçon de douze ans, présente des signes de l'affection à son début .

Il semble donc bien s'agir d'une affection héréditaire, génotypique, puisque touchant plusieurs membres d'une même famille ; l'association des symptômes permettait dès lors, de poser le diagnostic de pachydermopériostose.

L'examen complet de ce malade ne permettait de relever aucune autre anomalie qu'un souffle systolique mitro-aortique, prédominant au deuxième espace intercostal droit et lié à un rétrécissement aortique modérément serré, sans retentissement cardiaque ni périphérique notable. Toute atteinte cardiaque congénitale a été formellement exclue.

Les radiographies du squelette donnent les résultats suivants :

— Au niveau des doigts et au niveau de quelques phalanges seulement, une périostose si discrète qu'elle en paraît discutable, surtout après la notion d'une évolution de plus de quarante ans chez ce malade. Dans l'ensemble, les anomalies sont simplement morphologiques, les phalanges proximales ayant perdu leur allure normale pour prendre un aspect massif, quadrangulaire. Les phalanges distales de tous les doigts sont hérissées de spicules, comme dans certains hippocratismes isolés.

— Au niveau des pieds, les anomalies sont très discrètes ; il n'y a pas de périostose mais seulement quelques spicules à l'extrémité distale des dernières phalanges. Les aspects radiologiques sont donc davantage ceux d'un simple hippocratisme que d'une périostose ; cette éventualité semble fréquente et souligne l'absence de frontières entre les différents types de dysacromélies.

— Au niveau des os longs, on note un simple épaississement, fort discret, de la corticale des diaphyses tibiales et fémorales. Les deux os de l'avant-bras ainsi que l'humérus sont pratiquement indemnes.

— Au niveau du rachis, rien de véritablement pathologique, hormis quelques ostéophytes banaux en bec de perroquet.

Les diverses explorations biologiques, très variables dans leurs résultats, ne sont en aucune façon significatives ; voici ceux obtenus chez notre malade :

— calcémie pratiquement normale, à 94 mg/l ;
— phosphatases alcalines : 0,40 U.B. (Nt : 1 à 5 U.B.), donc abaissées ;
— phosphatases acides : 3,7 U.P. (Nt : 1 à 5 U.P.), donc normales ;
— protidémie : légèrement abaissée : 67 à 75 g/l, avec un rapport A/G inférieur à 1, et une augmentation des alpha-2 et gamma-globulines.

Des explorations à visée plus directement pathogénique ont été pratiquées :

— Le dosage des gaz du sang, dont les résultats sont évidemment perturbés par l'atteinte pulmonaire, permet de noter une légère désaturation à 92,5 %, une légère hypocapnie avec un pCO^2 à 37,5 mm Hg, une tendance à l'alcalose avec un pH à 7,43, alcalose gazeuse par hyperventilation consécutive à une discrète hypoxémie, témoignant de troubles de la diffusion en relation avec une fibrose pulmonaire. La restauration à 95 % en hyperventilation forcée et l'accentuation de l'alcalose gazeuse traduite par un pH à 7,59 et un CO^3H mEq à 20,2 au lieu de 24, prouvait une bonne ventilation et éliminait un court-circuit artério-veineux - pulmonaire.

— Les artériographies des membres ont montré quelques signes discrets d'endartérite au niveau des vaisseaux des membres inférieurs, mais aucun aspect permettant d'évoquer des courts-circuits artério-veineux distaux, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. La vitesse circulatoire était par ailleurs normale.

Le diagnostic de dysacromélie idiopathique est donc ici indiscutable ; il s'appuie sur deux sortes d'arguments : la notion de malformations analogues chez la descendance au cours des deux générations ; la coexistence d'une pachydermie plicaturée, et il est facile, du fait de l'argument précédent, de rejeter l'hypothèse de l'association fortuite d'une pachydermie congénitale et d'un hippocratisme acquis.

Le cas publié par MM. Le Lourd, E. Baudet et P. Badiola nous montre donc une association pachydermie plicaturée - hippocratisme digital qui nous fait dire que la pachydermopériostose n'est qu'un aspect des associations possibles de la pachydermie plicaturée aux dysacromélies.

IV. — Pachydermie plicaturée Ostéoarthropathie hypertrophiante

L'association de la pachydermie plicaturée à l'ostéoarthropathie hypertrophiante nous est beaucoup moins facile à mettre en évidence du fait de la ressemblance des déformations attribuées à la pachydermopériostose et à l'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie qui, lui-même, décrivit dans son observation princeps un cas typique de pachydermopériostose, ce qui crée, au sujet de l'un ou de l'autre de ces syndromes, des discussions sans fin.

Nous citerons à titre d'exemple deux publications, celle de MM. L. Ramond et M. Bascourret, et celle de MM. M. Labbé et P. Renault, en tâchant d'analyser ce qui, dans l'un ou l'autre cas, peut nous faire dire qu'il s'agit d'ostéoarthropathie hypertrophiante associée à une pachydermie plicaturée.

L'observation de MM. L. Ramond et M. Bascourret décrit, d'après ses auteurs, un cas typique d'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie. Mais dans le commentaire qui la complète, ils signalent qu'ils ont un moment pensé au diagnostic de lèpre, à cause des deux ou trois placards pigmentaires brunâtres des cuisses et du thorax, et aussi « du facies un peu rude, barré de plis nasogéniens accentués, et de rides frontales accusées qui éveillaient dans

l'esprit l'image du facies léonin », ce qui rend probable l'association à l'ostéoarthropathie hypertrophiante d'une pachydermie plicaturée du front.

C'était d'ailleurs l'opinion de M. Marcel Labbé qui, à cette même séance, et à propos de ce même malade, déclarait : « Je présenterai à la prochaine séance un malade qui est calqué sur celui de M. Ramond. Même hypertrophie des extrémités avec élargissement des os du poignet et des métacarpiens, mêmes doigts hippocratiques. L'épaississement de la peau de la face est plus marqué encore. Il en résulte des plis profonds qui vieillissent fortement le sujet. Comme la selle turcique est intacte, on ne peut parler d'acromégalie. C'est l'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie qui ressemble le plus à ce syndrome. » M. A. Leri confirma lui aussi le diagnostic d'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie.

M. E... est âgé de vingt-six ans. Il exerce la profession de sergent de ville. Il est venu consulter au mois d'avril dernier en raison du développement progressif et anormal de ses pieds et de ses mains, et principalement à cause des douleurs légères et des craquements qu'il éprouvait depuis quelques temps au niveau des genoux, des chevilles et des poignets. Il ajoutait en outre, qu'il se sentait constamment harassé de fatigue.

Tous ces troubles, fonctionnels et physiques, se sont développés insidieusement, très lentement et progressivement. Il en fait remonter le début à quatre ans environ, à l'époque où il faisait encore son service militaire. Il reconnut alors, en effet, pour la première fois que ses pieds progressivement grossissaient jusqu'à ce qu'un beau jour, il ne put plus lacer ses brodequins, et à ce que bientôt il dut en changer la pointure.

Aucue maladie antérieure n'a précédé l'apparition de ces déformations. Jusque-là, cet homme n'avait jamais été malade, car on ne peut compter comme maladie une sciatique légère dont il a souffert pendant quelques mois à l'âge de dix-huit ans.

Autrefois, il avait des pieds et des mains de dimensions normales. Dans sa famille tout le monde est bien constitué. Ses parents sont encore vivants et en bonne santé. Il en est de même de son frère et de ses deux sœurs, tous de taille moyenne ordinaire et normalement conformés.

A l'heure actuelle, il est impossible de ne pas être frappé dès l'abord, par le volume énorme des extrémités des quatre membres de ce sujet. Il forme un contraste remarquable avec sa taille moyenne (1,70 m) et les dimensions normales des autres segments du corps.

Aux membres supérieurs, les doigts sont gros, boudinés, principalement au niveau de la phalangette dont l'extrémité se renfle en baguette de tambour. Les ongles qui recouvrent ces parties sont larges et fortement incurvés en verre de montre. Cette déformation est surtout appréciable au niveau du pouce, dont l'ongle représente une véritable portion de sphère (cette phalangette mesure 9 cm de tour à la hauteur de la matrice de l'ongle ; mesuré à la même hauteur, le tour du

médius est de 8,5 cm ; la longueur totale de ce troisième doigt mesuré depuis le fond du sillon interdigital est de 10 cm).

Les deux mains sont l'une et l'autre volumineuses, elles ont 21 cm de long au total ; mais la région métacarpienne, paume et dos de la main, bien qu'elle soit légèrement agrandie dans ses deux dimensions (11,5 cm de long sur 10,2 cm de large), l'est proportionnellement beaucoup moins que les doigts, et elle n'est, en tout cas, nullement déformée.

Au contraire, au poignet, les déformations sont considérables. Très élargi, le poignet forme au-dessus de la main une énorme saillie, relativement peu appréciable au niveau de la face antérieure, très remarquible au niveau de la face dorsale, au point de simuler, quand on le regarde de profil, l'aspect dit en dos de fourchette que prend l'extrémité inférieure de l'avant-bras dans les fractures basses du radius. Les extrémités inférieures du radius et du cubitus, devenues énormes, font saillie en dedans et en dehors du poignet et cependant les apophyses styloïdes radiale et cubitale ne sont pas hypertrophiées dans les mêmes proportions (à ce niveau, le tour du poignet est de 22 cm).

L'hypertrophie ne remonte guère, aux membres supérieurs, plus haut qu'à 9 cm environ au-dessus de l'interligne articulaire radiocarpien en dedans du côté du cubitus, et 5 cm seulement du côté du radius. Plus haut, les avant-bras, puis les bras sont normaux.

Aux membres inférieurs, les pieds sont très grands. Cet homme chaussait du 42 à l'âge de dix-neuf ans, au moment de son incorporation dans l'armée, il chausse aujourd'hui du 45. Les orteils sont allongés, ils sont surtout très gros. Comme les doigts, ils sont déformés surtout au niveau de la troisième phalange qui est renflée en baguette de tambour, du moins en ce qui concerne les trois premiers orteils. L'ongle du gros orteil est à chaque pied incurvé en verre de montre, moins fortement toutefois qu'au niveau des doigts.

Le gros orteil mesure 6,1 cm de longueur à partir du sommet et de l'espace interdigital, le tour de son extrémité atteint presque 12 cm.

Alors que les régions métatarsienne et tarsienne du pied sont relativement peu modifiées, bien qu'agrandies légèrement, le coup de pied est des deux côtés volumineux et saillant. La cheville mesure à droite comme à gauche 30 cm de circonférence.

Plus haut, les jambes ont leurs dimensions normales. Les téguments sont certainement un peu épaissis au niveau de ces extrémités volumineuses, mais la palpation montre que le squelette prend la part la plus importante à l'hypertrophie de ces régions, en particulier pour ce qui est des poignets et des chevilles.

La radiographie confirme l'existence des lésions osseuses accentuées qui consistent en une hypertrophie des os, principalement apparente au niveau des extrémités inférieures du tibia, du péroné, du radius et du cubitus. Le péroné et le cubitus, dans leur extrémité inférieure, sont presque doublés de volume. Aux mains les métacarpiens sont nettement plus gros que de coutume ; au pied le premier métatarsien est très épaissi et il existe au niveau de la phalangette du gros orteil quelques végétations osseuses qui en déforment les contours à l'extrémité et à la base.

Il n'existe aucune autre déformation du squelette ou des parties molles que celle des extrémités des membres.

Les troubles fonctionnels accusés par le malade consistent en une certaine gêne des mouvements des chevilles et des poignets et en craquements articulaires. Cependant tous les mouvements de ces jointures sont possibles et ce sergent de ville peut faire son service de façon satisfaisante. La palpation des régions déformées n'est nullement douloureuse. Nous n'avons pas pu, par nous-mêmes, percevoir de craquements articulaires.

L'état général ne paraît pas touché. Il n'y a pas de fièvre, pas d'amaigrissement, pas de modifications des fonctions digestives. Cependant, cet homme se plaint de ressentir depuis plusieurs mois une fatigue extrême tous les soirs, à tel point qu'il n'a pris depuis longtemps aucune distraction, toutes ses heures de loisir étant occupées à se reposer.

Tous les viscères sont sains et fonctionnent normalement.

Dans ce cas, plusieurs arguments peuvent plaider en faveur de l'association pachydermie plicaturée - ostéoarthropathie hypertrophiante. Tout d'abord, l'existence de douleurs et d'une certaine impotence fonctionnelle auxquelles M. Touraine attache une valeur capitale ; ensuite l'aspect classique de la déformation en dos de fourchette que prend l'extrémité inférieure de l'avant-bras ; enfin, l'existence de végétations osseuses au niveau des phalangettes, ce que l'on retrouve surtout dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante.

Dans l'observation de MM. M. Labbé et P. Renault, une certaine raréfaction osseuse, le manchon à limites floues, quoique pas très net mais présent, caractéristique d'une gaine ostéopériostique peuvent, encore ici, faire penser à un cas typique d'ostéoarthropathie hypertrophiante.

M. G..., vingt-sept ans, est entré dans le service pour des troubles digestifs et au premier examen clinique, l'attention est attirée par un aspect très spécial du visage ainsi que par d'importantes déformations des extrémités des membres.

Les mains sont déformées et paraissent énormes par rapport aux bras qui semblent normaux. La déformation porte principalement sur les doigts qui, de longueur normale, ont un volume triple d'un doigt normal. Ils sont cylindriques et boudinés en baguette de tambour, l'ongle est élargi en cupule et strié ; par contre, l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras fait une saillie considérable ; la mensuration donnant à ce niveau un périmètre de 20 cm.

Le membre inférieur est également surtout déformé au niveau de son extrémité.

Le pied est court mais énorme, à contour presque rectiligne. Les doigts ont un aspect arrondi et boudiné. Les chevilles sont énormes et au niveau des malléoles on trouve un périmètre de 25 cm.

La face a un aspect très particulier ; l'expression est inquiète et vieillotte.

Le front est parcouru de rides transversales profondes limitant des plis épais.

La peau et le derme sont considérablement épaissis mais ne présentent pas d'autres modifications.

Le nez est volumineux, les oreilles un peu grandes. Il ne semble pas y avoir de modifications du squelette facial.

Par ailleurs l'examen du squelette ne montre aucun aspect particulier.

Signalons enfin, que ce malade présente de la polydipsie et de la polyurie qui ont été peu modifiées par l'opothérapie hypophysaire.

Le début de l'affection est assez obscur, mais il est au moins un point sur lequel le malade est affirmatif : c'est que ces troubles sont postérieurs en date à une pleurésie purulente post-grippale qui fut évacuée par thoracotomie et se fistulisa. Une importante cicatrice antéro-inférieure du thorax, côté gauche, est le reliquat de cette fistule qui dura deux ans.

Par ailleurs, on ne trouve dans les antécédents du malade aucune affection, en particulier aucun antécédent de syphilis héréditaire ou acquise, plusieurs réactions de Wassermann ont d'ailleurs été négatives.

Il s'agit donc d'une ostéopathie hypertrophiante. Différentes recherches ont été faites pour préciser la nature anatomique et l'étiologie de l'affection.

Des radiographies en série du squelette et des extrémités osseuses ont été pratiquées.

Elles montrent une hypertrophie massive des os, plus accentuée au niveau des épiphyses que de la diaphyse. Les contours osseux sont irréguliers, principalement au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus et du radius. Les déformations sont très accentuées au niveau des phalanges qui sont renflées en baril.

Les mêmes déformations s'observent au niveau des malléoles et des os du carpe. Comme dans le cas de Leri, Layani et Pottier, on note une certaine raréfaction des trabécules osseuses au niveau des épiphyses. Le manchon à limites floues qui serait caractéristique d'une gaine ostéo-périostique entourant l'épiphyse et qui fut étudié par Lefebvre, Remon et Géraudel, Sainton et Luton, et qui dans le cas de Leri, était visible également sur la diaphyse n'apparaît pas nettement dans notre cas.

La radiographie de la selle turcique l'a montre normale. Le M.B. donne le chiffre de 39,5 c'est-à-dire une diminution d'environ 12 %.

La capacité respiratoire mesurée au spiromètre, en inspiration naturelle et en inspiration forcée, nous l'a montre très diminuée.

Telles sont les différentes recherches que nous avons pratiquées.

En présence de cette ostéodermopathie hypertrophiante, nous avons pu penser à un syndrome acromégalique ou à un syndrome hypophysaire, surtout à cause de la polyurie.

La radiographie de la selle turcique qui est normale, l'étude du M.B. qui est diminué vont contre l'hypothèse d'une lésion des centres infundibulotubériens.

La recherche de la syphilis (épreuves biologiques, examen clinique) a été toujours négative.

On ne peut d'autre part, méconnaître l'importance de ce fait que, d'après le malade, ces troubles seraient apparus après une pleurésie purulente fistulisée.

Il nous semble donc que ce cas peut être rapproché des observations décrites par P. Marie et que l'on peut invoquer l'origine pneumique de l'affection.

Si ces deux observations, malgré certains signes pathognomoniques de l'ostéoarthropathie hypertrophiante, ont été très discutées et classées par certains comme des cas typiques de pachydermopériostose, il n'en reste pas moins vrai que le malade de Tournier présente à peu près tous les caractères distinctifs qui puissent exister entre ces deux syndromes :

— Tout d'abord, une évolution par poussées, alors que la pachydermopériostose est avant tout d'installation lente et progressive.

— Ensuite, l'existence de douleurs vives, d'une certaine impotence fonctionnelle. « Tous les mouvements de l'articulation sont pénibles », alors que le syndrome de Touraine est avant tout d'installation et d'évolution insidieuses.

— Enfin, le fait même que le squelette soit touché en un grand nombre de points : « Le squelette en première ligne est frappé en un grand nombre de points. En deuxième ligne, sont atteints les tissus cutanés et sous-cutanés des extrémités et de la tête », et que cette atteinte réalise un aspect typique du syndrome de P. Marie, telle la déformation en anneau au niveau des malléoles, tout tend, chez ce boucher de vingt-six ans, chez lequel les troubles avaient débuté à l'âge de dix-huit ans, à nous faire étiqueter cette affection : pachydermie plicaturée - ostéoarthropathie hypertrophiante.

Conclusions

Sans discuter l'individualité du syndrome de Touraine, nous avons tenté de classer ce dernier dans un groupe plus large d'affections que nous avons intitulé : « Pachydermies plicaturées dysacroméliques ».

A propos de chacun de ces syndromes, que ce soit une pachydermie plicaturée isolée, une pachydermopériostose, une association à un doigt hippocratique ou à une ostéoarthropathie hypertrophiante, nous avons essayé, à l'aide d'observations, de prouver leur individualité propre à l'intérieur de ce groupe. Nous verrons d'ailleurs, au cours de cette étude, certains facteurs étiopathogéniques plaider en faveur de leur regroupement dans un cadre commun.

ETUDE CLINIQUE

Sans apporter quoi que ce soit de nouveau aux descriptions magistrales faites à propos de ces affections, nous avons essayé le plus brièvement possible, de déterminer les principales caractéristiques de chacune, en divisant arbitrairement tel ou tel symptôme, les uns et les autres pouvant rester isolés ou s'associer.

I. — Pachydermie plicaturée

Dans la forme complète, schématique, que réalisent d'ailleurs certains malades (Bussalai, Naumann), la pachydermie plicaturée siège au front, au visage, au cuir chevelu et aux extrémités.

La pachydermie frontale attire d'emblée l'attention. La peau, épaisse, dure, élastique, présente des sillons profonds limitant de gros bourrelets.

Ces plicatures ne seraient pour certains que l'exagération pathologique des plis normaux ; en fait, si on observe parfois deux à trois sillons parallèles s'atténuant progressivement vers les régions temporales, il existe le plus souvent une intrication de plis verticaux et horizontaux ; bien plus, dans certaines formes plus prononcées, les plis, contournés, échappent à toute description et prennent un aspect cérébriforme très voisin des circonvolutions cérébrales.

Associée à cette hypertrophie frontale, on observe parfois une participation palpébrale, supérieure le plus souvent, mécanique, des paupières expliquant les quelques troubles de la vue et l'aspect endormi de ces malades. De même qu'au front cette hypertrophie ne peut être systématisée.

Le reste du visage est toujours, dans une certaine mesure, épaissi, comme cartonné : joues plus épaissies, plis naso-géniens accentués, nez à peu près normal, lèvres et oreilles respectées ainsi que la langue.

L'ensemble réalise un facies très particulier, sévère, vieilli, bizarre, à la fois soucieux et endormi, parfois pseudo-lépreux, ce qui empêcha le malade de GRONBERG de débarquer aux Etats-Unis.

La peau est enfin généralement grasse, luisante, avec de nombreux comédons et des ostia folliculaires très ouverts.

Au cuir chevelu, la pachydermie peut réaliser les formes les plus diverses, les plicatures pouvant être aussi bien horizontales que verticales ou gyroïdes.

Les cheveux sont en général bien fournis.

Aux extrémités, les lésions sont surtout marquées à la paume des mains où les lignes normales sont accentuées avec de nombreux sillons plus ou moins profonds délimitant des bourrelets en miniature réalisant l'aspect de la langue scrotale.

La face dorsale des mains est sensiblement normale avec exagération des plis normaux au niveau des dernières phalanges qui forment des étranglements au niveau de leur articulation, contribuant ainsi à l'aspect arrondi, en baguettes de tambour.

Aux pieds, les lésions y sont semblables, quoique moins marquées.

L'aspect généralisé de notre description ne doit pas nous faire oublier pour autant, qu'à côté de ces formes complètes de l'affection, coexistent des pachydermies plicaturées localisées, si bien que, de la pachydermie frontale pure (MAEDA, OTA) à la pachydermie de TOURAINE, toute une série de formes plus ou moins complètes peuvent être décrites.

II. — Dysacromélies

Dans le cadre des dysacromélies, nous ferons un court rappel des trois types que nous avons cités au chapitre précédent, en commençant par celle qui réalise l'association la plus fréquente avec la pachydermie plicaturée.

III. — Pachypériostose

Dans la forme schématique décrite par M. A. TOURAINE, la pachypériostose est faite d'anomalies bilatérales, symétriques, si l'on excepte quelques différences de détail, de sièges épiphysaire et distal.

Aux membres supérieurs, épaules, bras et coudes sont normaux. L'augmentation de volume commence au tiers inférieur de l'avant-bras et augmente progressivement jusqu'au niveau des apophyses styloïdes.

La main est énorme, un peu allongée, surtout très élargie. Les doigts étonnent par leurs dimensions : ils sont arrondis, boudinés ; la dernière phalange est boursouflée, en baguette de tambour ; les ongles sont larges, arrondis et bombés en verre de montre.

Dans l'ensemble, le membre supérieur n'est que peu allongé, il est surtout déformé, presque gracile, de l'épaule au milieu de l'avant-bras, il s'épaissit rapidement pour se terminer par deux énormes et larges mains.

Aux membres inférieurs, les hanches sont étroites, les cuisses minces et fuselées. A partir du mollet, la jambe devient de plus en plus trapue.

Les pieds sont augmentés de volume, mais proportionnellement moins que les mains, la déformation des orteils est en général moins accentuée que celle des doigts ; les ongles sont arrondis en verre de montre.

Cet aspect participe d'un certain épaississement cutané, mais surtout d'une périostose engainante.

A la radio, les lésions dominent aux extrémités des membres. Elles se rapprochent beaucoup de celles qui ont été décrites dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie. Elles consistent essentiellement dans un épaississement considérable du périoste engainant le tissu osseux, qui reste normal : c'est là, en effet, un élément qui tranche avec les descriptions radiologiques habituelles de la maladie de P. Marie.

Il n'existe aucune altération du corps des os, ni dans les diaphyses, ni dans les épiphyses. La structure reste régulière, les travées osseuses normales, sans condensation et surtout sans raréfaction du tissu osseux. On ne voit pas non plus, en aucun point, le mince liseré transparent entre la périostose et le tissu osseux.

Les lésions consistent seulement dans une pachypériostose engainante.

A la main, les os du carpe sont intacts, les métacarpiens deviennent quasi rectilignes. La pachypériostose engainante est surtout marquée au niveau des premières phalanges qui prennent un aspect en baril et des phalangines qui deviennent coniques.

IV. — Hippocratisme digital

L'hippocratisme digital est un syndrome qui associe deux éléments : une incurvation des ongles et une hypertrophie des phalangettes. L'aspect classique bien connu avec incurvation en tiers de sphère des ongles, frappant de façon symétrique tous les ongles des deux mains, avec hypertrophie de la pulpe des dernières phalanges en baguette de tambour ou en battant de cloche doublant parfois la largeur du doigt, avec cyanose péri-unguéale fréquente, résume le syndrome clinique. Cependant, outre leur incurvation qui se fait surtout dans le sens de la longueur, les ongles sont épaissis et poussent plus vite que normalement ; quant à l'hypertrophie des phalangettes, elle consiste essentiellement en un épaississement des parties molles, alors que la participation osseuse est pratiquement nulle, se résumant à une discrète périostose diaphysaire avec formation de spicules à leur extrémité distale.

Ce syndrome est en outre absolument indolore, le malade pouvant très bien ne pas l'avoir remarqué.

V. — Ostéoarthropathie hypertrophiante

Décrite par P. Marie, l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique consiste en une augmentation de volume des extrémités.

Au membre supérieur, les mains sont énormes, plus grosses encore que celles des acromégales. Cette hypertrophie n'est pas totale. Elle porte d'une part sur les doigts, d'autre part sur les poignets. Les doigts ont toutes leurs phalanges épaissies, mais principalement leurs phalangettes. Le bout des doigts est étalé, bulbeux, en baguette de tambour, en battant de cloche. L'ongle arrondi, agrandi dans toutes ses dimensions, est bombé, en verre de montre, recourbé sur l'extrémité libre en bec de perroquet.

Tandis que le carpe et le métacarpe sont peu touchés et que les articulations sont indemnes, l'extrémité de l'avant-bras est épaissie. Elle forme un bracelet, parfois saillant, non pas au niveau de l'articulation radio-carpienne, mais immédiatement au-dessus, et réalise de profil l'aspect en dos de fourchette analogue à la déformation provoquée par la fracture de l'extrémité inférieure du radius.

Au membre inférieur, les modifications sont analogues. Les orteils sont gros, évasés en palette. Les cous-de-pied sont énormes et forment une bague osseuse située au-dessus de l'articulation tibio-tarsienne, de sorte que la cheville est plus large que la partie supérieure de la jambe. C'est la classique déformation en patte d'éléphant. Il n'y a pas de limitation des mouvements articulaires, si ce n'est la gêne fonctionnelle due à l'hypertrophie associée des parties molles.

Les genoux (rotule), le coude (olécrâne) peuvent aussi participer à cette pachypériostose, mais toujours le maximum de lésions est aux épiphyses.

Le visage ne présente aucun caractère particulier.

A la radio, les os sont gros, leur centre est un peu opaque, leurs bords sont irréguliers.

L'extrémité des phalangettes est terminée par de véritables houppes osseuses en éventail.

Les dépôts d'ostéophytes irréguliers, surtout nets aux extrémités épiphysaires, réalisent un granité de la surface de l'os. Les articulations paraissent indemnes. La caractéristique majeure de l'ostéoarthropathie est une néoformation osseuse aux dépens de la couche externe des diaphyses, intéressant la plupart des os du squelette, mais surtout les os des membres, respectant les surfaces articulaires.

A côté de ces lésions condensantes, séparées le plus souvent par un liseré clair de la surface normale de l'os, existent des lésions d'ostéoporose diffuse.

CONCLUSIONS

Après ce court rappel clinique de la pachydermie plicaturée et des différentes dysacromélies, nous voyons combien les anomalies symptomatiques de ces dernières sont proches l'une de l'autre, à tel point que faire un diagnostic différentiel entre la pachypériostose et l'ostéoarthropathie hypertrophiante semble parfois très délicat, d'autant plus que toutes les formes de passage entre ces syndromes peuvent exister. Bien plus, Locke ne cite-t-il pas d'assez nombreux exemples de transformation progressive d'hippocratisme digital en ostéo-arthropathie hypertrophiante ?

RAPPORT D'UN CAS*

M. E. M..., quarante-huit ans, est hospitalisé le 28 octobre 1964 pour hémoptysie de moyenne abondance. Il s'agissait en fait, chez cet obèse (94 kg, 1,65 m), d'un accident hypertensif (T.A. : 29-15 à son arrivée).

Mais au premier contact du malade, l'attention est attirée par des anomalies de la face et des extrémités.

La peau du visage est en effet, séborrhéique, d'épaisseur accrue, de consistance cartonnée, ponctuée d'ostia folliculaires très ouverts. Les anomalies les plus frappantes sont de siège frontal. A ce niveau existent des plis que l'on a du mal à systématiser : un sillon, profond, vertical, part de la racine du nez pour se diviser en V au niveau du cuir chevelu et s'y arrêter. De part et d'autre on remarque un pli, lui aussi vertical, qui se dirige vers les régions temporales. En outre, existe sept à huit sillons horizontaux, l'un à la racine du nez, les autres sus-orbitraires se détachent ou non du pli vertical central. Le reste du visage est indemne bien que les sillons naso-géniens soient fortement accusés et les paupières supérieures un peu épaisses, fermant légèrement la fente palpébrale. Les cheveux, les sourcils sont bien fournis. Comme il est de règle dans ce cas, le nez, les lèvres, les oreilles, la nuque et le cou ne présentent aucune anomalie bien qu'à leur niveau, la peau soit légèrement épaisse. On ne remarque pas non plus de prognatisme ou de macroglossie.

Le tout donne à ce malade un aspect vieillot, fatigué, résigné.

Aux extrémités, on note des doigts et des orteils boudinés bien qu'au membre inférieur cela soit moins apparent ; leur face palmaire ne montre qu'une exagération des plis normaux, exagération que l'on ne retrouve pas sur leur face dorsale. Les ongles, que ce malade ronge et coupe court, ne présentent pas de déformations caractéristiques en verre de montre. On note pourtant une légère hypertrophie de la pulpe des dernières phalanges.

L'interrogatoire de ce malade apporte des renseignements intéressants :

Né en 1916 dans le Pas-de-Calais, cet homme dit avoir commencé à remarquer ces anomalies vers vingt-cinq ans, âge auquel il ressentait une sorte de brûlure frontale au contact de l'eau, ainsi que des douleurs articulaires et une fatigue générale, le tout s'étant pourtant constitué progressivement, insidieusement.

(*) Je tiens ici à remercier tout particulièrement Monsieur le Docteur ANTONELLI qui m'a aimablement fourni, grâce à ses conseils et à l'observation de son malade, le sujet de ma thèse.

Dans son enfance aucune maladie n'était à noter, sinon qu'étant assez lourd, il présentait, déjà petit, une incurvation des jambes pour laquelle il fut envoyé à Berck.

En 1933, à la suite d'une piqûre septique non soignée, on dut l'amputer de sa jambe droite.

Soudeur autogène chez Renault, les contrôles médicaux annuels n'avaient jamais permis de dépister quelque signe que ce soit de tuberculose.

On peut donc, à priori, supposer le caractère héréditaire de cette affection d'autant plus que d'après le malade, sa grand-mère, son père, mort à l'âge de

soixante-quatorze ans à la suite d'une broncho-pneumonie, et sa sœur, actuellement vivante, ont présenté ou présente les mêmes anomalies. Bien plus, M. E. M..., père de quatre enfants, trois filles et un garçon, retrouve chez son fils, dix-neuf ans, les mêmes symptômes initiaux que chez lui : peau grasse, sensations de brûlures frontales.

Il semble donc bien s'agir d'une affection héréditaire génotypique puisque touchant plusieurs membres d'une même famille.

L'examen complet de ce malade permet en outre de relever dès l'inspection une maladie de von Recklinghausen. On note, en effet, la présence de dizaines de taches pigmentaires sessiles ou pédiculées, de sièges très particuliers, en collier, au niveau des aisselles, à la racine des cuisses. Le malade signale, en outre, qu'à la racine de la cuisse droite existait une tumeur pédiculée, grosse comme une noix, qu'il détacha à l'aide d'un fil, qu'il serra chaque jour jusqu'à sa chute.

Cette association, pachydermie plicaturée - maladie de von Recklinghausen, est d'ailleurs retrouvée dans une dizaine d'observations.

Les radiographies du squelette ne montrent pas de participation osseuse nette.

Au membre supérieur, radius, cubitus, carpe et métacarpe sont indemnes. Les phalanges proximales présentent une périostose si discrète qu'elle en paraît discutable, surtout après notion d'une évolution de plus de vingt ans chez ce malade. Les autres phalanges sont normales. On note également l'intégrité de toutes les surfaces articulaires.

Au membre inférieur, on ne retrouve aucune anomalie, sinon une déformation du tiers moyen du tibia avec épaississement de la corticale en regard, sans doute imputable à cette incurvation des jambes dans l'enfance du malade.

Les aspects radiologiques éliminent donc, à propos des déformations distales des membres, toute participation osseuse.

Les diverses explorations biologiques, pratiquées pour tenter d'éclaircir l'étiologie de cette hypertension, font penser qu'une part rénale importante en est responsable. En effet, les examens sérologiques de la syphilis sont tous négatifs, par contre, le dosage :

— de l'urée : 0,45 g ‰ ;

— le culot urinaire : rares leucocytes et cellules épithéliales ; rares hématies ; pas de germe ;

— la glycémie : 0,72 g ‰ ;

— l'épreuve d'élimination de la P.S.P. :
  — 15 mn : 40 % ;
  — 70 mn : 20 % ;

— la clearance de la P.S.P. : 600 cm^3/mn ;

— l'épreuve de concentration de Volhard :

	Volumes	*Densités*
— 8 h - 12 h	140	1010
— 12 h - 16 h	330	1006
— 16 h - 20 h	165	1015
— 20 h - 24 h	130	1020
— 24 h - 4 h	130	1016
— 4 h - 8 h	100	1017

— l'azoturie : 30 g ‰ ;

permettent de concevoir une affection rénale hypertensive.

Malheureusement, le malade, sorti sur sa demande, ne put être examiné d'une manière plus approfondie. Un compte d'Addis eût été souhaitable, ainsi qu'un E.C.G.

Restait donc à déterminer le syndrome et l'étiologie correspondant à ces anomalies de la face et des membres. Nous avons éliminé d'abord qu'il put s'agir d'acromégalie : aucun signe de tumeur hypophysaire, pas de modifications du champ visuel, aucun caractère évolutif depuis l'apparition de ces anomalies, aucun trouble fonctionnel, pas de céphalée, pas de gigantisme. Nous éliminons ensuite une étiologie syphilitique ou tuberculeuse (réactions sérologiques négatives, radio de contrôle normale).

Nous étions donc en présence d'une pachydermie plicaturée pure siégeant à la face et aux extrémités, sans pachypériostose engainante pour laquelle l'origine idiopathique est ici indiscutable. La notion d'anomalies analogues au cours des trois générations, la coexistence d'une maladie de von Recklinghausen nous permettent facilement de rejeter une origine acquise de l'affection.

CONCLUSIONS

Cette observation, si elle ne fait que s'ajouter à une liste assez restreinte de publications sur ce sujet, sans apporter quoi que ce soit de nouveau en ce qui concerne la pathogénie de l'affection, montre en définitive, qu'outre la pachydermopériostose, existent des anomalies justiciables d'un cadre élargi englobant le syndrome de Touraine et les autres formes de pachydermie plicaturée associées ou non aux différentes dysacromélies.

ETIOPATHOGENIE

I. — ETIOLOGIE

La pachydermie plicaturée et la pachydermopériostose sont en général des affections de l'adulte jeune, entre vingt-cinq et trente ans, bien qu'on les ait observées à un âge moindre : début à quinze ans dans l'observation d'un homme de cinquante-cinq ans par MM. A. Dupont et R. Vandaele (Louvain). A l'opposé, nous retrouvons chez les mêmes auteurs le cas d'un homme de quarante-trois ans, chez lequel les premiers symptômes furent perçus à l'âge de quarante et un ans. Il ne reste pas moins vrai que, dans la majorité des cas, le début de l'affection se situe entre vingt et trente ans.

Tous les sujets observés jusqu'ici l'ont presque tous été dans le sexe masculin. Nous ne découvrons qu'une dizaine de cas dans le sexe féminin, dont celui de J. Vague (Marseille) qui traite d'une femme de vingt-trois ans chez laquelle l'affection débuta à l'âge de dix-sept ans.

Il ne semble pas non plus y avoir de distinction raciale. Notons au passage la plus grande fréquence des pachydermies plicaturées pures dans la littérature japonaise (Ota, Maeda). La race noire ne semble pas épargnée : publication d'un cas de pachydermopériostose chez un sujet Bantou de trente ans par MM. G.H. Findlay et W.J. Oosthuizn (Prétoria).

Rien ne permet de supposer une quelconque influence professionnelle. Nous retrouvons en effet toutes sortes de métiers, que ce soit celui de boucher, d'électricien, de soudeur, d'agent de police ou bien encore de pêcheur. Il ne semble pas pourtant y avoir de cas se rapportant à des professions intellectuelles.

On ne trouve rien de particulier dans les antécédents héréditaires de ces malades. On n'a jamais constaté le moindre stigmate d'hérédosyphilis (dystrophies dentaires, etc.), bien qu'ils aient été recherchés avec soin par la plupart des auteurs.

Dans les antécédents personnels, à part les maladies habituelles de l'enfance, rien n'est signalé. La syphilis acquise ne peut être incriminée, tous les B.W. sont négatifs.

Il ressort de tout ceci que la pachydermie plicaturée et la pachydermopériostose sont en général des affections idiopathiques, mais dans 90 % des cas seulement. Nous avons en effet quelques observations de pachydermie plicaturée ou de pachydermopériostose acquises, d'origine pneumique en général (4 à 5 cas environ), telle cette femme de soixante-deux ans découverte par MM. H. Bernard, P. Rambert et C.H. Coury, chez laquelle on remarque l'association d'une polysérite tuberculeuse et d'une pachydermie plicaturée, ou bien cet homme de soixante-huit ans présentant une pachydermie plicaturée associée à un cancer pulmonaire, présenté par MM. Gilbert Dreyfus, M. Zara et C.L. Bétourné, ou encore le cas de MM. M. Castez, E. Mazzei et F. Schaposnik qui a trait à une pachydermopériostose symptomatique d'un cancer broncho-pulmonaire gauche.

A l'opposé, l'hippocratisme digital et l'ostéoarthropathie hypertrophiante sont, dans 90 % des cas, non idiopathiques. Ces deux syndromes sont en effet symptomatiques d'affections diverses, intra-thoraciques, telles la dilatation des bronches, les abcès pulmonaires anciens ou les pleurésies purulentes traînantes, les cancers broncho-pulmonaires, cardio-vasculaires, telles les cardiopathies congénitales cyanogènes, le cœur pulmonaire chronique ou la maladie d'Osler, ou bien encore digestives, telles la maladie de Hannot.

On conçoit, dans ce cas, qu'aucune influence professionnelle, de sexe ou d'âge, ne puisse ici jouer, puisque ces affections, telles les cardiopathies congénitales cyanogènes, se révèlent tôt, alors que les affections pulmonaires et coliques se rencontrent à un âge plus avancé.

Mais dans 10 à 15 % des cas d'hippocratisme digital, on ne retrouve aucune de ces causes : tel le cas d'hippocratisme associé à une pachydermie plicaturée présenté par MM. R. Le Lourd, E. Baudet et P. Badiola. Bien plus, dans la majorité de ces cas, on reconnaît à ce syndrome une origine héréditaire, dans lequel cas l'affection débute parfois dès le plus jeune âge, comme dans l'observation de MM. H. Ollendorf Curth, I.L. Firschien et Meyer Alpert (New York), ou bien dans l'observation de MM. R. Poinso, E. Calas et A. Serradimigni.

On retrouve, pour l'ostéoarthropathie hypertrophiante comme pour l'hippocratisme digital, 5 à 10 % de cas non symptomatiques des affections citées, mais d'origine héréditaire.

On pourrait donc, *a priori,* classer ces syndromes comme héréditaires lorsqu'ils se constituent dans les limites de l'adolescence et jusqu'à l'âge de trente ans ; en dehors de ces limites, de tels syndromes ne seraient que symptomatiques d'une affection quelconque.

II. — PATHOGENIE

En 1890, P. Marie, à propos de son observation princeps pour laquelle certains ne sont pas d'accord avec le diagnostic de l'auteur, mais pensent qu'il s'agit de pachydermopériostose, écrivait : « Il m'est tout à fait impossible d'admettre que cette affection soit en aucun cas congénitale. Je ne crois pas qu'elle puisse être héréditaire. Dans le cas de Fraentzel, il n'est pas certain que la fille du malade présentait une déformation des membres de la même nature que celle de son père. Quant aux deux frères Hagner, atteints tous les deux, je serais plutôt porté à croire à une contagion qu'à une manifestation héréditaire et familiale. »

A cette époque, P. Marie considérait donc que ces anomalies, présentes chez plusieurs membres de la même famille, n'étaient que le résultat d'une contagion interfamiliale.

En 1927, Gronberg pense à une cause endocrinienne. Touraine, Solente et Gole, eux-mêmes, incriminent « un trouble du métabolisme général probablement lié à un dysfonctionnement endocrinien ». Pour soutenir leur théorie, ils s'appuient sur l'âge des sujets, sur les lésions cutanées siégeant uniquement dans le tissu de soutien, sur les lésions osseuses attribuées à des troubles de l'ostéogénèse d'origine endocrinienne.

Ce n'est qu'en 1941 que Brugsch propose, pour expliquer ces anomalies, une théorie héréditaire actuellement admise par tous.

En accord avec les idées de Laigh ou de Decugis, Vague est alors tenté de voir, à l'origine de la ou des mutations anciennes ou récentes qui sont responsables de ce génotype morbide, une altération dégénérative et peut-être stérilisante. Vague rapproche ces déformations des pachydermies animales d'espèces en voie de disparition ou de certaines races, telle celle des Boschimans. Le fait même que les sujets atteints de pachydermopériostose soient parfois de niveau mental bas, plaiderait en faveur de cette théorie.

Aujourd'hui, plusieurs thèses tendent à essayer d'éclaircir le mécanisme intime à l'origine de ces troubles.

Nous tenterons tout d'abord d'expliquer le caractère acquis de certaines dysacromélies, acquisition qui n'est plus à prouver ; COURT, BINET, LEMOINE et MATHEY confirment d'ailleurs que l'intervention a toujours amené une disparition des symptômes.

Dans le cas des cancers broncho-pulmonaires, reprenant l'hypothèse formulée par HALL, TURNER-WARNICK pense que le parenchyme tumoral non ventilé et irrigué seulement par des artères bronchiques, libérerait une substance voisine de la ferritine ; cette substance, douée de propriétés vaso-dilatatrices, court-circuiterait la circulation pulmonaire où elle devrait normalement être détruite, et entraînerait une vaso-dilatation périphérique responsable de l'hippocratisme digital.

On peut, en cas de cardiopathies congénitales cyanogènes, penser qu'un phénomène analogue, dû à l'anoxémie, est à la base des anomalies cutanées.

D'autre part, il n'est pas interdit de penser que, comme l'a proposé DE SÈZE pour l'hippocratisme digital et la maladie de P. Marie, il existe une prédisposition génétique latente à constituer ces déformations, dont l'installation serait favorisée par une affection pleuro-pulmonaire chronique, en particulier tumorale. Il en serait de même en cas de pachydermopériostose acquise.

Il est très banal, en outre, de faire remarquer, en regard de la fréquence des pneumopathies chroniques et des tumeurs pulmonaires en particulier, la rareté de l'ostéoarthropathie hypertrophiante de P. Marie, ainsi que des autres dysacromélies. On peut se demander encore si le paradoxe n'est pas lié à la nécessité d'un facteur préalable constitutionnel de nature génétique à transmission héréditaire : seuls les sujets qui portent dans leurs chromosomes le gène de ces dysacromélies seraient susceptibles de les développer sous l'influence de ces affections pulmonaires.

Ces anomalies, symptomatiques d'une affection pulmonaire ou cardiaque, seraient donc causées soit par une anoxémie, soit par une prédisposition génétique.

Dans les formes idiopathiques de ces syndromes, nous retrouvons également le même facteur génétique.

A ce propos, certains pensent que seule la pachydermopériostose est d'origine génétique, l'hippocratisme digital était tantôt familial et héréditaire, et tantôt acquis, et l'ostéoarthropathie hypertrophiante toujours acquise.

MM. Gilbert DREYFUS, ZARA et BÉTOURNÉ n'écrivent-ils pas : « Si les travaux récents de DE SÈZE et BARIÉTY, ainsi que nos propres constatations, s'accordent à voir dans l'hippocratisme digital et l'os-

téopathie hypertrophiante deux aspects classiques relevant d'une même pathogénie et d'une étiologie commune, il a été jusqu'à présent généralement admis que la maladie individualisée par TOURAINE, SOLENTE et GOLÉ sous le nom de pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités, en dépit d'analogies morphologiques et radiologiques pour le moins troublantes avec l'ostéoarthropathie hypertrophiante, était une affection génétique parfois familiale, indépendante de toute étiologie pneumique. »

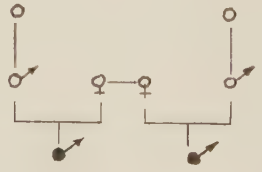
Bien plus, certains font de l'hippocratisme digital une forme intermédiaire entre la pachydermopériostose et l'ostéoarthropathie hypertrophiante. D'une part, les hippocratismes digitaux héréditaires et familiaux pourraient être rapprochés de la pachydermopériostose dont ils représenteraient une forme mineure et incomplète, puisqu'on voit l'une et l'autre affection dans le même arbre généalogique.

L'observation de MM. S. DE SÈZE et S. JURMAND appuierait cette thèse, puisque dans la même famille un fils est atteint de pachydermopériostose et le père d'un hippocratisme digital, ainsi que le second fils.

D'autre part, l'hippocratisme digital, symptomatique des cardio-pulmonaires, ne serait parfois qu'une forme mineure de l'ostéoarthropathie hypertrophiante, puisque l'on voit parfois la maladie prendre d'abord l'aspect de l'une, puis de l'autre affection. D'assez nombreux exemples de ces transformations ont d'ailleurs été étudiés par LOCKE, mais il ne faut pas oublier que le doigt hippocratique n'est qu'un des symptômes de l'ostéoarthropathie hypertrophiante et que cette transformation ne serait en fait qu'une évolution lente à début digital du syndrome de P. Marie.

En fait, il semble bien que chacune de ces dysacromélies ait, dans des proportions différentes, une origine génétique qui serait ou non dominante suivant les cas et qui se visualiserait lorsqu'elle est récessive sous l'influence d'une affection cardio-pulmonaire.

Dans le cas de la pachydermie plicaturée, les cas familiaux sont tantôt en dominance (SPRING : père et fils ; JADASSOHN, VOGEL, TOURAINE : père et deux fils sur huit enfants ; SHEN : deux frères et un de leur fils), tantôt en récessivité chez deux cousins par exemple (JADASSOHN, LEVA).

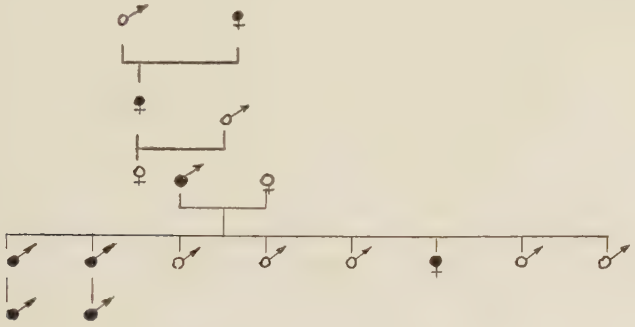


(LEVA)

Cousins par leurs mères qui étaient deux sœurs, ils descendent de deux frères et sœur à la troisième génération.

Touraine pense qu'en cas de pachydermopériostose, la transmission se fait pratiquement toujours en récessivité : deux frères dans les observations d'Erb-Sicard, Oehme, Muller, Van Bogaert, Leva, Vague, Binder ; oncle et neveu dans celle de Franceschetti.

Quant à l'hippocratisme digital, la transmission se ferait en dominance : Crouzon, Troisier, Jackson, Seaton, Mendlowitz (2 cas); Gate (grand-père, oncle et petit-fils); Walbecker (1 cas); Davis (8 cas en trois générations); Harsfall (18 cas sur 20 membres en quatre générations); Talbott (39 cas en cinq générations) :



(DAVIS)

On ne reste donc finalement que sur des suppositions. La lésion initiale étant fixée sur le gène, il est encore difficile à l'heure actuelle d'en avoir une preuve tangible, alors que l'on en est qu'à l'étude des chromosomes.

Dans notre cas, le fait que l'on retrouve l'affection sur quatre générations et le fait que cette pachydermie plicaturée soit associée à une maladie de von Recklinghausen qui se transmet soit en dominance régulière ou irrégulière, soit en prédominance sexuelle, nous incite à penser que ces dysacromélies se transmettent sur un mode dominant régulier ou irrégulier.

A l'heure actuelle, bien que l'on soit à peu près certain de l'origine génétique de ces syndromes, on ne peut finalement que faire des suppositions : chacune de ces anomalies correspondraient-elles à une altération d'un gène différent ou non ?

CONCLUSIONS

Sans discuter l'individualité du syndrome de Touraine, nous avons classé ce dernier dans un groupe élargi d'affections que nous avons intitulé :

« PACHYDERMIES PLICATUREES DYSACROMELIQUES »

A propos de chacun de ces syndromes, qu'il s'agisse d'une pachydermie plicaturée isolée, d'une pachydermopériostose, d'une association à un doigt hippocratique ou à une ostéoarthropathie hypertrophiante, nous avons essayé, à l'aide d'observations, de prouver leur individualité propre et en même temps leurs points communs qui nous ont fait réunir sous un même titre ces syndromes voisins.

Syndromes voisins dans leurs anomalies symptomatiques, d'autant plus que toutes les formes de passage entre ces diverses affections sont susceptibles d'exister. Bien plus, d'assez nombreux exemples de transformation progressive d'hippocratisme digital en ostéoarthropathie hypertrophiante n'ont-ils pas été étudiés par Locke.

Syndromes voisins dans leurs caractères étiopathogéniques, chacun d'entre eux pouvant être symptomatique d'une affection cardio-pulmonaire ou bien à transmission héréditaire. La pachydermopériostose, schématiquement toujours héréditaire, est en fait dans 10 % des cas symptomatique d'une affection, pulmonaire en général, comme le prouve l'observation de MM. Gilbert Dreyfus, M. Zara et Cl. Bétourné. A l'inverse, l'hippocratisme digital et l'ostéoarthropathie hypertrophiante, dans 5 à 15 % des cas, sont idiopathiques, héréditaires ou congénitaux.

En cas de relation avec ces affections cardio-pulmonaires, ces anomalies seraient dues soit à l'anoxémie, soit à une prédisposition génétique.

Par contre, leur transmission héréditaire, admise par tous, se ferait selon les cas en dominance ou en récessivité.

Notre observation tend plus d'ailleurs à faire admettre une transmission en dominance régulière ou irrégulière du fait de l'atteinte de quatre générations successives et de l'association à une maladie de von Recklinghausen, elle aussi de transmission héréditaire dominante, association plusieurs fois citée (PERCHMANN, VAN DER WALK, RAJKA).

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
DEGOS

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

Angel (J.H.). — Pachydermopériostose (ostéoarthropathie idiopathique). [Pachydermoperiostosis (idiopathic osteoarthropathy).] (*British Medical Journal,* 5 octobre 1957, n° 5048, pp. 789-792, 7 photos.)

Bénard (H.), Rambert (P.) et Coury (C.H.). — Hippocratisme digital chez une tuberculeuse ancienne. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 1er décembre 1950, n° 31-32, pp. 1641-1645, bibliogr.)

Binder (E.) et Bonse (G.) (Würzburg). — Sur le gigantisme familial de la peau et des os. [Uber familiäre Haut und Knochenhaut Verriesung.] (*Archiv für Dermatologie und Syphilis,* 6 août 1953, t. 196, n° 2, pp. 123-136, 7 fig., 1 tabl., bibliogr.)

Blasio (R. de). — La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. [La pachidermia plicata con pachiperiostosi delle estremita.] (*Rinascenza Medica,* 1935, t. 12, n° 23, p. 509.)

Brugsch (H.G.). — Acropachydermie avec pachypériostose : rapport d'un cas. [Acropachyderma with pachyperiostosis : report of case.] (*Archiv Int. Med.,* 1941, t. 68, p. 687.)

Bureau (Y.), Jarry et Barrière. — Un cas de pachydermopériostose. (*Bulletins de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie,* 59e année, 10 mars 1949, t. 56, pp. 129-133.)

Camp (J.D.) et Scanlan (R.L.). — Ostéoarthropathie hypertrophique idiopathique. [Idiopathic hypertrophic osteoarthropathy.] (*Radiology,* 1948, t. 50, p. 581.)

Castex (M.), Mazzei (E.) et Schaposnik (F.). — Pachypériostiodermie. [Paquiperiotiodermia.] (*La Prensa Medica Argentina,* 21 janvier 1949, t. 36, n° 3, pp. 119-131, 21 fig., bibliogr.)

Castex (M.), Mazzei (E.) et Schaposnik (F.) (Buenos Aires). — Pachydermie plicaturée avec pachypériostose (pachypériostiodermie). [Pachydermia plicata mit hypertrophischer Pachyperiostose (Pachyperiostiodermie).] (*Schweizerische Medizinische Wochenschrift,* An. 80, 14 janvier 1950, n° 2, pp. 25-28, 4 fig., 1 tabl.)

Sèze (S. de) et Jurmand (S.). — Pachydermopériostose. (*Gazette des Hôpitaux,* An 123, 20-27 mai 1950, n° 20-21, p. 286.)

— Pachydermopériostose, hippocratisme digital chez le père atteint de bronchopneumopathie chronique et chez le frère bien portant. Réflexions sur le rôle du facteur héréditaire et familial dans la genèse des hypertrophies des extrémités. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 12 mai 1950, n° 66, pp. 860-864, 1 fig.)

Dupont (A.). — Pachydermie avec pachypériostose des extrémités. (*Archives Belges de Dermatologie et de Syphiligraphie,* novembre 1946, t. 3, fasc. 1, pp. 57-62.)

Dupont (A.) et Vandaele (R.) (Louvain). — Pachydermie avec pachypériostose des extrémités. (*Archives Belges de Dermatologie et de Syphiligraphie,* septembre 1957, t. 13, fasc. 13, pp. 266-268.)

— La pachydermie avec pachypériostose des extrémités. (*Recipe* (Louvain), octobre 1957, t. 16, n° 10, pp. 651-655, 5 fig., 7 référ.)

Enckell (J.). — Pachydermopériostose. [Pachydermoperiostosis.] (*Nordisk Med.,* Stockholm, 1956, t. 56, p. 1753.)

Findlay (G.H.) et Oosthuizn (W.J.) (Prétoria). — Pachydermopériostose. Le syndrome de Touraine, Solente et Golé. [Pachydermoperiostosis. The syndrom of Touraine, Solente and Golé.] (*South African Medical Journal,* 13 octobre 1951, t. 25, n° 41, pp. 747-752, 4 fig., bibliogr.)

Franceschetti (A.), Gilbert (R.), Klein (D.) et Wettstein (P.). — Un nouveau cas familial de pachydermie plicaturée (*cutis gyrata*) avec pachypériostose des extrémités, vérifié anatomiquement. (*Schweizerische Medizinische Wochenschrift,* année 80, 9 décembre 1950, n° 49, pp. 1301-1306, 8 fig., bibliogr.)

Francon (F.) (Aix-les-Bains). — Radiographies d'un cas de pachydermopériostose. (*Brasil Medico,* année 72, 5-26 juillet 1958, n° 27-30, pp. 285-288, 2 fig.)

Friedreich (N.). — Hyperostose des gesammten Skeletts. (*Arch. für Path. Anat. und Physiol. und für Klin. Med.,* 1868, t. 43, p. 83.)

Gilbert-Dreyfus, Zara (M.) et Bétourné (Cl.). — Pachydermopériostose pneumique. (*Semaine des Hôpitaux de Paris,* 1951, t. 27, p. 2397.)

— Pachydermopériostose pneumique. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 26 mai 1950, n° 66, pp. 909-912, bibliogr.)

Giomo (G.). — Un cas de pachydermie avec pachypériostose des extrémités. [Su di un caso di pachidermia con pachiperiostosi delle estremita.] (*Minerva Medica,* 1937, 28, n° 22, pp. 577-582.)

Cole (L.). — Un syndrome ostéodermographique : pachydermie plicaturée avec pachydermopériostose des extrémités. (*Thèse,* Paris, Vigot édit., 1935, p. 136.)

Huriez (Cl.), François (P.) et Agache (P.) (Lille). — Pachydermopériostose, syndrome de Touraine, Solente et Golé. (*Annales de Dermatologie,* 92e année, juillet-août 1962, t. 89, pp. 372-381.)

Koch (G.) et Tiwisina (T.) (Münster). — Contribution à l'hérédité de l'acromégalie et de l'hyperostose généralisée avec pachydermie. [Beitrag zur Erblichkeit der Akromegalie und der Hyperostosis generalisata mit Pachydermie.] (*Aertzliche Forschung,* année 13, octobre 1959, n° 10, pp. 489-504, 14 fig., 3 tabl., 112 référ. internat.)

Labbé (M.) et Renault (P.). — Un cas d'ostéodermopathie hypertrophiante. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 18 juin 1926, pp. 1065-1067.)

— L'ostéodermopathie hypertrophiante. (*Presse Médicale,* 2 mai 1928, p. 545.)

Le Lourd (R.), Baudet (E.) et Badiola (P.). — Pachydermie plicaturée - hippocratisme congénital, variante du syndrome de Touraine. (*Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest,* année 141, mars 1964, n° 3, pp. 405-409.)

Leroyer (C.). — La pachydermopériostose. (*Thèse,* Lille (Service du Professeur François), 1960, 70 p. dactyl.)

Lièvre (J.A.), Breton (A.), Bloch-Michel (H.) et Bétourné (C.). — Nosologie des hypertrophies des extrémités. A propos d'un cas de pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités (pachydermopériostose). (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 15 octobre 1948, pp. 954-961.)

— Nosologie des hypertrophies des extrémités. A propos d'un cas de pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités (pachydermopériostose). (*Revue du Rhumatisme,* avril 1949, n° 4, pp. 149-155.)

Perrot (J.). — Contribution à l'étude de la pachydermopériostose. (*Thèse,* Paris, Foulon édit., 1953, 48 p., 4 fig., 15 référ.)

Ramond (L.) et Bascourret (M.). — Un cas d'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique de P. Marie. (*Bulletins de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 18 juin 1926, p. 1015.)

Rintelen (F.). — Uber elephantiastische Lidveranderungen zugleich ein Beitrag zur Kenntnis des Osteodermopatischen Syndroms : Touraine, Solente, Gole. [Pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités.] (*Zeitsch. für Augenheilkunde,* 1937, t. 1, p. 92.)

Roy (J.N.). — Hypertrophie des tarses palpébraux, des téguments de la face et des extrémités des membres associés à une ostéopériostose presque généralisée : un syndrome nouveau. (*L'Union Médicale du Canada,* juin 1936, t. 65, p. 517.)

— Hypertrophie des tarses palpébraux, des téguments de la face et des extrémités des membres associés à une ostéopériostose presque généralisée : un syndrome nouveau. (*Annales d'Oculistique,* août 1936, t. 173, p. 637.)

— Hypertrophie des tarses palpébraux, des téguments de la face et des extrémités des membres associés à une ostéopériostose presque généralisée : un syndrome nouveau. (*Canadian Med. Assoc. Journal,* juin 1936, t. 34, p. 615.)

— A propos de mon mémoire analysé dans la presse médicale du 13 mars dernier. (*L'Union Médicale du Canada,* août 1937, t. 66, p. 861.)

— Cette analyse. (*Presse Médicale,* 13 mars 1937, t. 45, p. 403.)

Roy (J.N.) et Jutras (A.). — Aspects radiologiques d'une ostéopériostose presque généralisée associée à une hypertrophie des tarses palpébraux, des téguments de la face et des extrémités des membres : un syndrome nouveau. (*Journal Radiol. Electr.,* 1938, t. 22, pp. 538-548.)

Shawarby (K.) et Salah Ibrahim (M.) (Le Caire). — Pachydermopériostose. Revue de la littérature et rapport de 4 cas. [Pachydermoperiostosis. A review of literature and report of four cases.] (*British Medical Journal,* 17 mars 1962, n° 5280, pp. 763-766, 7 photos.)

Touraine (A.) et Solente (G.). — Pachydermie et pachypériostose de la face et des extrémités. (*Bulletins de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie,* 14 février 1935, t. 42, pp. 287-294.)

Touraine (A.), Solente (G.) et Golé (L.). — Un syndrome ostéodermopathique : la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. (*Presse Médicale,* 16 novembre 1935, t. 43, n° 24, pp. 1820-1824.)

Touraine (A.) et Golé (L.). — La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. Etat actuel de la question. (*Progrès Médical,* 1938, t. 66, p. 263.)

Uehlinger (E.). — Hyperostosis generalisata mit Pachydermie (Idiopathische familiäre generalisierte Osteophytose Friedreich Erb Arnold). (*Wirchows Archiv für Anat. und Physiol. und für Klin. Med.,* 1942, t. 308, pp. 396-444.)

— Hyperostosis generalisata mit Pachydermie (Idiopathische familiäre generalisierte Osteophytose Friedreich Erb Arnold). (*Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen,* 1943, t. 67, pp. 8-16.)

Vague (J.) (Marseille). — La pachydermopériostose. Pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités (syndrome de Touraine, Solente et Golé). Etude clinique. (*Revue du Rhumatisme,* année 15, juillet 1948, n° 7, pp. 201 218, 10 fig., bibliogr.)

Vague (J.). — Un nouveau cas de pachydermopériostose (pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités, syndrome de Touraine, Solente et Golé). Ses caractères génétiques. (*La Presse Médicale,* 56e année, 29 septembre 1948, n° 57, p. 682, 12 fig.)

Vague (J.) (Marseille). — La pachydermopériostose. Nouvelle étude critique. (*Annales de Médecine,* 1950, t. 51, n° 2, pp. 152-173, 3 fig., bibliogr.)

TABLE DES MATIÈRES

Historique 9

Pachydermies plicaturées dysacroméliques 11

— *Pachydermie plicaturée* 11

— *Pachydermie plicaturée - Pachypériostose - Pachydermopériostose* . . 14

— *Pachydermie plicaturée - Hippocratisme digital* 20

— *Pachydermie plicaturée - Ostéoarthropathie hypertrophiante* 22

Etude clinique 28

— *Pachydermie plicaturée* 28

— *Dysacromélies* 29

— *Pachypériostose* 29

— *Hippocratisme digital* 31

— *Ostéoarthropathie hypertrophiante* 31

Rapport d'un cas 33

Etiopathogénie 38

— *Etiologie* 38

— *Pathogénie* 40

Conclusions 45

Bibliographie 47

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS XIV^e^